

Hydrops foetalis

Dr. Katona Márta¹, Dr. Szűts Áron²

Szeegedi Tudományegyetem ¹Gyermecklinika, ²Pathológiai Intézet

Parvovirus 19 fertőzés következtében kialakuló hydrops foetalis egy kissúlyú congenitalis vitiumos koraszülöttnél

Esetismertetés:

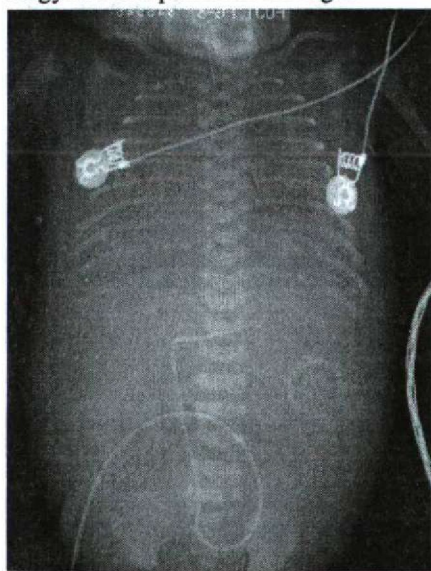
N. K. E. (02.10.29.) leány koraszülött. Grav. I/1. 29. gest. hét/1500 g (?) Apgar: 2-3. Szülőszobán CPR, intubálás, lélegeztetés. Beküldő diagnózis: Praematuritas. Hydrops foetalis. Cong. vitium ?

Terhességi anamnézis:

Graviditas I. trimeszterében lázas állapot, gennyes felső-és alsóléguti fertőzés. Foglalkozási ártalom: kacsafeldolgozó üzem. Parvovirus 19 teratogén hatás? Virális eredetű non-immun hydrops.

Felvételi status:

Igen súlyos általános állapot. Hydropsos küllem. Has elődomborodó, ascites. Diffúz cyanosis Ambu-pumpás lélegeztetés mellett. Gyengült légzés mindkét tüdő felett. Nagyon rossz perifériás keringés.



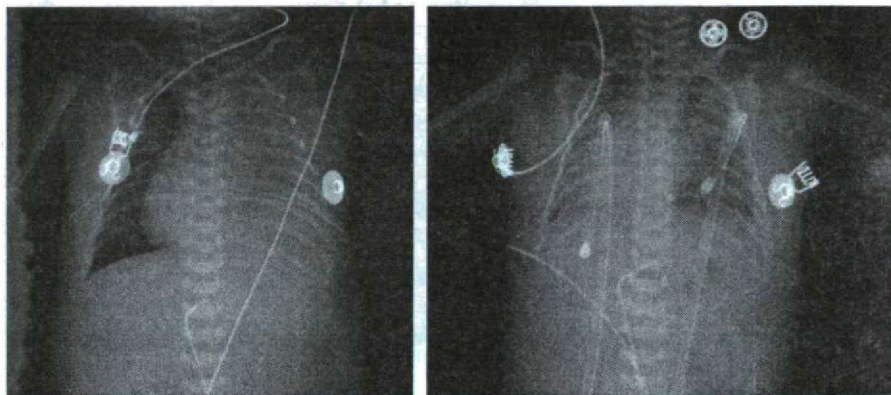
Vizsgálatok:

Sav-bázis, PO₂: 6,84-6,8-99 pO₂: 20 Hgmm. Mellkasröntgen. Hydrothorax, dextrocardia, CV, ptx. VÉRKÉP Htk: 44%, Hb: 148 g/l, Fvs: 19700, Thr: 150 000, Quali: P:1, Se: 50, Ly: 48/1. Vércsoport: A Rh poz, Anyai vércsoport: A Rh poz. Direkt coombs, indirekt coombs: neg.

Elektrolit testvázadékok mikrobiológiai vizsgálata. Parvovirus 19 IgM pozitív a mellúri váladékból. Doppler-echocardiographia. A szív situs bizonytalan, CAVC, TGA, PDA, pbVCS. Straddling AV billentyű AGYI UH vizsgálat. I-II. std. Intracranialis vérzés Gyermeksebészeti konzílium Thoracocentesis l.u.

Terápia:

Cardiopulmonalis resuscitatio. Intubálás, 100% oxigénnel történő lélegeztetés. Diureticum. Gépi lélegeztetés: konvencionális SIMV, majd HFO. FiO₂: 1,0 MAP: 14-16 vízcmm. Surfactant kezelés. Survanta 2x. Mellkas punkció, majd tartós thoracocentesis. Inhalatív nitrogénmonoxid. 5-13 ppm 8 napon át. Antibioticum. Fortum, Brulamycin. Keringés támogatás (Dobutrex, Dopamin). Transzfúzió. Albumin infúzió + Furosemid. Részleges parenteralis táplálás. 9. életnapon exitus lethalis.



Klinikai diagnózis:

Praematuritas. Dysmaturitas. Intrauterin infekció: Parvovirus 19 fertőzés. Non-immun hydrops foetalis. Hypoplasia pulmonum. Perzisztáló foetalis keringés. Pneumothorax l.d. Hydrothorax. St. post thoracocentesis. Ascites. Dextrocardia. Congenitalis vitium: a nagyerek. D-transpositioja. Canalis atrioventricularis communis. Straßling atrioventricularis billentyű. Perzisztáló bal vena cava superior. Ivemark syndroma? Ductus Botalli persistens. Intracranialis vérzés. St. post cardiopulmonalis resuscitationem.

Hydrops foetalis = magzati szívelégtelenség. Ballantyne – 1892.

"Let us here have this subject; it is clear, that it is obscure; this alone is clear."

Magzati jobbkamra elégtelenség. Szívüreggek megnagyobbodása. Pleuralis, pericardiális folyadék. Ascites, hepatomegalia. Vena umbilicalis tágulat. Anasarca, generalizált oedema. Intrauterin vagy postnatalis exitus lethalis (50–98%).

Hydrops foetalis etiológiája:

Immun hydrops. Rh, ABO incompatibilitás. *Non-immun hydrops foetalis*. Congenitalis vitium. Ritmuszavar: paroxysmalis tachycardia. Chromosoma rendellenesség. Thoracalis fejlődési rendellenesség. Idegrendszeri fejlődési rendellenesség. Csontbetegség. Foeto-foetalis, foeto-maternalis transzfúzió. Virális infekció. CMV, Parvovirus 19. Egyéb.

Parvovirus 19 fertőzés:

Fertőzés forrása: fertőzött személy légúti váladéka. Gyakoriság: tavasszal, korányáron felnöttek 40%-a. Klinikai kép: Erythema infectiosum (5. betegség)-Rubeola szerű. Transzitoricus aplasticus crisis. Chr. aplasticus anaemia. Autoimmun

betegség trigger. SLE, Kawasaki. Rheumatoid arthritis. Sclerosis multiplex? Fulminans myocarditis. Hydrops foetalis. Magzati elhalás (hydrops nélkül is). Vírus igazolása: antigén (DNS) kimutatás PCR-al. Specif. IgM emelkedés. Terápia: nincs specifikus antivirális szer. A vírus hónapokon át perzisztálhat a szervezetben.

Ivemark syndroma:

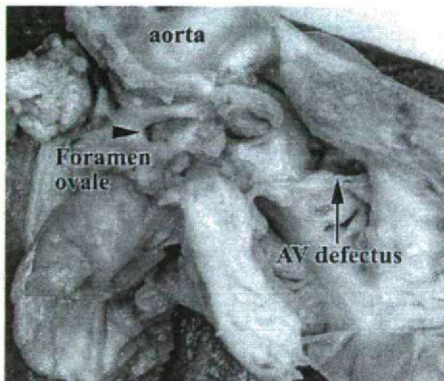
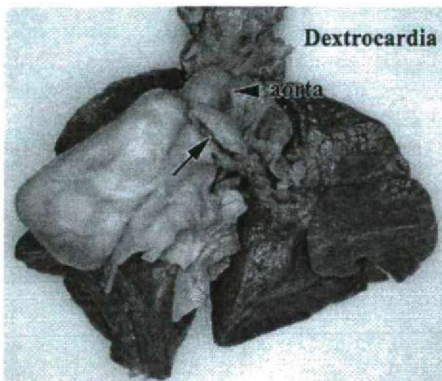
Abdominalis heterotaxia syndroma. Cardiosplenicus syndroma. Cong. malformatio + forgási zavar. Situs inversus, vagy situs ambiguus. Dextrocardia vagy mesocardia. Asplenia-bilateralis jobboldaliság. Polysplenia-bilateralis baloldaliság. Bal old. vagy szimmetrikus máj. Asplenia esetén a vvt-kben Howel-Jolly testek. Congenitalis vitium. CAVC + egyéb CV (TGA). Infekcióra való hajlam fokozott. Prognózis: rossz, magas mortalitás (60–80% 1 éves korig).

PARVOVIRUS INTRAUTERIN INFECTIO

1.	magzati halál
2.	erythroid praecursorokra kifejtett cytopathiás hatás intranuclearis inclusioval <i>súlyos anaemia → hypoxiás szövetkárosodás</i> <i>secunder szívelégtelenség</i> <i>nem immun hydrops foetalis</i> <i>májdysfunctio haemosiderin depositio és fibrosis miatt</i>
3.	myocarditis, subendocardialis fibroelastosis
4.	vasculitis a placenta villusokban
5.	egyéb anomaliák: meconium peritonitis, KIR-i és szem rendellenességek

Az 1540 g-os, 35 cm hosszú, 8 napos dysmaturus koraszülött boncolásakor az alábbi eltérések látszottak:

Szív: canalis atrioventricularis communis, abnormis (ún. lovagló) 5 db vitorlából álló billentyűvel; ún D-típusú teljes nagyér transpositio, a sinus coronariusba ömlő perzisztáló bal véna cava superior, nyitott ductus arteriosus, valamint nyitott foramen ovale. A mellkasban a szív jobbra helyezett (dextrocardia), a jobb kamra 5 mm vastag, hypertrophizált és dilatált. Myocarditis szövettani vizsgálattal nem észlelhető.



Tüdő: gócos atelectasisa mellett, hyalinmembrán betegség (RDS) és gócos inraalveolaris vérzés figyelhető meg. Pulmonalis hypertensiora utalo jel nincs. A mellűrök drenálva, a tüdők lebenyezettsége fordított.

Máj: enyhe extramedullaris vérképzés mellett, mérsékelt haemosiderosis és enyhe interstitialis fibrosis látható. Utóbbiak lehetnek a klinikailag igazolt intrauterin parvovirus B19 infectiora jellegzetes, de nem specifikus elváltozások.

További eltérések: az asplenia, a bélforgási rendellenesség (coecum mobile), és az icterus, a pangásos belszervek, a diffus anasarca, valamint a hypoxia következményeként létrejött subependymalis vérzés.

Epicrisis: A boncolás alapján a halált respiratoricus distress syndroma, gócos tüdővérzés és gócos atelectasia miatt kialakult légzési elégtelenség okozta.

Alapbántalom a klinikailag jelzett parvovirus B19 infectio és az összetett szívfejlődési rendellenesség.

A következményes elváltozások közül a hydrops foetalist. az enyhe icterust, a májban észlelt haemosiderosist és enyhe interstitialis fibrosist emeljük ki. Szövetteni vizsgálattal vírusfertőzésre jellemző magincludiók nem igazolódtak.